UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1962 N° 53

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA MALADIE POLYKYSTIQUE DU FOIE ET DES REINS

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

présentée et soutenue publiquement en Mars 1962

par

Jacqueline ESCARGUEL

Membres du Jury

MM. GADRAT	Président
RIEUNAU	Assesseurs
GRIMOUD	Assesseurs
LAPORTE	Assesseurs
MONNIER	Suppléant

Travail de la Chaire de Thérapeutique - Professeur DARDENNE

IMPRIMERIE DU COMMERCE 10, rue Croix-Baragnon, TOULOUSE

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA
MALADIE POLYKYSTIQUE
DU FOIE ET DES REINS

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1962 N° 53

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA MALADIE POLYKISTIQUE DU FOIE ET DES REINS

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

présentée et soutenue publiquement en Mars 1962

par

Jacqueline ESCARGUEL

Membres du Jury

MM. GADRAT	Président
RIEUNAU	Assesseurs
GRIMOUD	
LAPORTE	
MONNIER	Suppléant

Travail de la Chaire de Thérapeutique - Professeur DARDENNE

IMPRIMERIE DU COMMERCE 10, rue Croix-Baragnon, TOULOUSE

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN.	MM. LAZORTHES.
1er ASSESSEUR.	BLANC
2e ASSESSEUR.	CADENAT E.
Doyens honoraires.....	GORSE, CALVET, LEFEBVRE. BRUSTIER.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. RIBAUT, VALLOIS, CLERMONT, NANTA, DUCUING, TAPIE

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale.	MM. MERIEL.
Clinique médicale.	GADRAT.
Clinique chirurgicale et gynécologique.	FABRE P.
Clinique chirurgicale et du Cancer.	GRIMOUD.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	VIRENQUE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	BAZEX.
Clinique des maladies de la Tuberculose et Pathologie interne.	MOREL.
Clinique des maladies des voies urinaires.	LHEZ.
Clinique médicale infantile et Puériculture	SOREL.
Clinique de Neurologie et Psychiatrie.	N...
Clinique obstétricale.	GUILHEM.
Clinique odonto - stomatologique.	CADENAT E.
Clinique ophtalmologique	CALMETTES.
Clinique ORL et de chirurgie maxillo-faciale.	CALVET.
Accouchement et Obstétricie sociale.	PONTONNIER.
Clinique traumatisme des membres.	RIEUNAU.
Anatomie.	LAZORTHES.
Anatomie appliquée	POUILHES.
Anatomie pathologique.....	FABRE J.
Bactériologie, Hygiène et Médecine sociale.	ANDRIEU
Chimie biologique	VALDIGUIE.
Electro-Radiologie.	MARQUES.
Embryologie.	BROUSSY J.
Histologie.	BIMES.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie.	DARNAUD.
Médecine Légale et du Travail	PLANQUES.
Médecine Sociale.....	BOUNHOURE.
Parasitologie.	BOUISSET.
Pathologie chirurgicale.....	DAMBRIN.
Pathologie générale et Médecine expérimentale.	SENDRAIL.
Physico-Chimie.	AUVERGNAT.
Physiologie.	N...
Physiologie appliquée et Pharmacologie.	BAISSET.
Physique biologique et médicale.	BUGNARD.
Propédeutique médicale	GERAUD.
Thérapeutique.	DARDENNE.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie générale et comparée.	MM. COULOUMA.
Pathologie médicale	LAPORTE J.
Bactériologie.	Mme ENJALBERT.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie.	MM. LAPORTE Y.
Chimie médicale.....	DOUSTE-BLAZY.
Physique médicale.....	BRU.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie.	MM. BASTIDE.
Anatomie pathologique.....	BOUISSOU.
Anesthésiologie.	LARENG.
Carcinologie	ESTRADE.
Histologie et Embryologie ..	MM. PLANEL.
Parasitologie.	RUFFIE J.
Pathologie expérimentale.	GLEIZES.
Physiologie.	MONTASTRUC
»	BESSOU.
Physique médicale.	COMMANAY.

AGREGES

Chargés d'enseignement :

Hygiène et Médecine sociale..	MM. MONNIER.
Médecine expérimentale.....	RIBAUT.
Odontostomatologie.	CADENAT H.
Pathologie chirurgicale.....	FICAT.
»	PASQUIE.
Pathologie médicale	CALAZEL.
Pédiatrie	BARDIER.
Rhumatologie.	RUFFIE R.
Thérapeutique.	DELAUDE.

Chargés de travaux pratiques :

Médecine légale	MM. GREZES-RUEFF.
Technique chirurgicale.....	ENJALBERT.

Agrégés non chargés d'enseignem. ou de T.P.

Pathologie chirurgicale.....	M. SOUQUET.

AGREGES LIBRES

Anatomie.	MM. THOMAS.
Ophtalmologie.	DEODATI.
O.R.L.	CLAUX.
Pathologie chirurgicale.....	DIEULAFE.

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Chimie analytique, Toxicologie et Hygiène industrielle	MM. BOURBON.
Pharmacie chimique et pharmacodynamique.	CAUJOLLE.
Histoire Naturelle.....	DELAS.
Matière Médicale.....	VINCENT.
Chimie pharmaceutique	BLANC.
Botanique et Cryptogamie....	Mme DULUCQ-MATHOU
Pharmacie galénique.....	M. STANISLAS.
	M. ROUX.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie.	M. COUTURIER.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences Naturelles.....	Mme CAUJOLLE.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Microbiologie.	MM. BREUILLAUD.
Sciences Physiques.....	PITET.
Toxicologie.	BROUSSY G.

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire Principal	M. ROCHE.
Secrétaire.	BERRUT.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

A MA GRAND-MERE

Avec toute mon affection.

A MES PARENTS

Je leur dois tant. Qu'ils trouvent ici un remerciement et un témoignage de ma respectueuse gratitude filiale.

A MES SŒURS, MES BEAUX-FRERES,

Je n'oublierai jamais leur appui affectueux.

A PIERRE

A TOUS MES AMIS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546525_0016

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. GADRAT

Professeur de Thérapeutique
Médecin des Hôpitaux

Nous lui dédions ce travail qu'il nous a inspiré, et en le remerciant de l'extrême bienveillance qu'il a toujours manifesté à notre égard dans son accueil et dans ses directives, nous l'assurons de notre profond respect.

A NOTRE JURY DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GRIMOUD

Professeur de clinique chirurgicale et du cancer
Chirurgien des Hôpitaux

Nous garderons le souvenir du stage, à la fois si agréable et si fructueux, que nous eûmes le privilège d'accomplir sous votre bienveillante autorité.

Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail, et vous assurons de notre respectueuse gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR RIEUNAU

Professeur de clinique traumatologique des membres
Chirurgien des Hôpitaux

Nous lui sommes reconnaissants de la bienveillance dont il a toujours fait preuve à notre égard, et de son enseignement attachant.

Nous lui adressons ici le témoignage de notre très respectueuse sympathie.

MONSIEUR LE PROFESSEUR JACQUES LAPORTE

Professeur agrégé à la Faculté

Vous avez avec patience et méthode guidé nos premiers pas dans les hôpitaux.

Veuillez trouver ici l'expression de notre gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR MONNIE

Professeur agrégé de pathologie médicale
Médecin des Hôpitaux

Qui nous a toujours réservé le meilleur accueil.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de nos remerciements et de notre respect.

A MADAME LE DOCTEUR RIEUNAU-SERRA

Chargée de cours à la Faculté
Assistante d'Anesthesiologie des Hôpitaux

Nous apprécions chaque jour davantage l'accueil qu'elle nous a réservé au sein de son équipe.

Puisse-t-elle être assurée de notre profonde gratitude et de notre respectueux attachement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR LARENG

Ancien interne des Hôpitaux
Chargé de cours à la Faculté
Assistant d'Anesthesiologie des Hôpitaux

En témoignage de reconnaissance pour son enseignement au cours de nos études d'anesthesiologie.

A MONSIEUR LE DOCTEUR RIBET

Avec tous nos remerciements pour l'aide apportée dans notre travail.

A MONSIEUR LE DOCTEUR GOLDBERGER
Assistant d'Anesthesiologie des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR PECOUL
Assistant d'Anesthesiologie des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR GRAULLE
Assistant d'Anesthesiologie des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR TURREL
Médecin Chef de l'Hôpital de Tizi-Ouzou

Avec notre immense reconnaissance.

A TOUS NOS AMIS DE MEDECINE
ET DE L'ECOLE D'ANESTHESIOLOGIE

INTRODUCTION

La publication que nous avons l'honneur de présenter aujourd'hui ne saurait prétendre à la moindre originalité — la coexistence de foie et de reins polykystiques est un fait bien connu. C'est même, classiquement, l'association lésionnelle la plus fréquente de cette curieuse maladie.

Toutefois, les observations publiées en sont, dit-on très rares, et surtout, leur affirmation, basée sur la seule clinique est exceptionnelle.

Le rein polykystique a fait l'objet de très nombreuses études, dont l'une des plus récentes est l'excellente monographie de Lambert. Malformation congénitale, héréditaire, en général bi-latérale, elle consiste en la présence d'innombrables cavités de toutes tailles à l'intérieur du parenchyme rénal, isolées ou en communication avec le système excréteur, revêtues, le plus souvent, de cellules endothéliales cubiques ou aplaties et contenant un liquide plus ou moins concentré, plus ou moins voisin de l'urine.

En clinique, cette maladie longtemps silencieuse se révèle habituellement à l'âge adulte par des douleurs et un gros rein, en principe bilatéral, mais souvent plus appréciable d'un côté que de l'autre, et par un urogramme caractérstique. Elle évolue en général vers une néphrite chronique sèche et progressive.

Le foie polykystique est associé au rein polykystique dans une proportion de 28 % selon Oppenheimer, de 23 % selon Lejars, de 19 %, selon Moskoticz. La plupart des auteurs (Lenormant, Sabourin, Meyenburg) insistent sur le fait que le nombre des cavités kystiques intra-hépatiques est en général très restreint, si bien que ni l'aspect extérieur, ni le fonctionnement de la glande ne s'en trouvent sérieusement affectés.

Ces cavités sont souvent groupées en grappes ou en « complexe » (Sabourin). Elles sont soit superficielles et en connexion avec la capsule de Glisson, soit plus profondes et rattachées alors par de minces pédicules aux espaces Porte « comme des fruits à une branche » (Meyenburg).

Cliniquement, peu de signes, car un minimum de parenchyme hépatique suffit à conserver les fonctions hépatiques. Les épreuves fonctionnelles sont à peine perturbées.

A souligner qu'avec cette maladie kystique hépato-rénale peut coexister un pancréas polykystique. A peine plus d'une douzaine de publications en fournissent des descriptions détaillées, dont 7 corrigées par Teuscher.

Ici encore les cavités kystiques sont branchées sur des canicules, sans communiquer avec les canaux excréteurs, ou bien ils sont anastomosés entre eux formant des systèmes clos.

Peu de symptômes cliniques, sauf un cas d'hyperglycémie (Jackson), sans doute déterminé par la sclérose périkystique.

En somme, quel que soit l'organe touché, rein, foie ou pancréas, il s'agit constamment de kystes multiples, dont le contenu est variable, et habituellement, mais pas forcément voisin, dans sa composition chimique, de l'excrétion normale de la glande, des kystes à revêtement cellulaire continu de type variable, disposés sur une assise, branchés sur des canalicules plutôt que sur les grands canaux excréteurs.

Le fait qu'il s'agit là de trois glandes abdominales rétro ou intra péritonales pourvues d'un appareil excréteur de structure tubulaire, éveille d'emblée la suspicion d'une malformation régionale systématisée, en somme d'une maladie de l'excrétion avec une présomption de dysplasie congénitale.

A des caractères structuraux communs, il convient d'ajouter une commune pauvreté symptomatologique, une tendance évolutive commune vers l'accroissement lent et la sclérose périkystique, enfin la rareté si ce n'est l'absence de complications infectieuses.

La maladie polykystique hépatique est en soi, une affection bénigne et remarquablement tolérée. C'est en fait, l'association avec le rein polykystique qui en constitue toute la gravité.

Il nous paraît donc nécessaire, à l'heure actuelle où l'exploration para-clinique se multiplie si disément, de compléter l'exploration de toute hépatomégalie irrégulière qui ne fait pas sa preuve par une urographie intra-veineuse, à la recherche d'une malformation rénale kystique associée.

Nous allons dans ce travail, étudier les arguments des auteurs s'étant intéressés à cette maladie et confronter leurs opinions avec nos observations personnelles.

Après avoir rappelé brièvement les caractères anatomiques, cliniques de la maladie polykystique du foie et des reins et rapporté les observations dont nous disposons, nous étudierons successivement.

— l'étiologie (fréquence, sexe, âge)

— l'anatomie pathologique

— l'étude chimique et biologique (signes biologiques, bilan hépatique, laparoscopie, ponction biopsique, signes rénaux, urographie), en insistant sur la difficulté du diagnostic avec le cancer secondaire du foie.

— *le pronostic,*

— *la pathogénie*

et nous conclurons en disant comment diagnostiquer une maladie polykystique, et quel est le traitement que l'on peut envisager.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I. — Il s'agit d'une malade de 52 ans hospitalisée dans le service du Professeur GADRAT, pour deux motifs :

— découverte au cours de l'examen systématique d'une image pulmonaire anormale de l'apex gauche ;
— Hépatomégalie.

Actuellement la malade se plaint de troubles digestifs, brûlures post-prandiales, mais surtout anorexie, flatulence.

Le mal n'est pas fébrile, mais elle a maigri de 4 kgs en 6 mois.

A l'examen :

Tube digestif :

La palpation ne révèle aucune douleur épigastrique. Pas d'ascite, ni de circulation collatérale.

Foie :

Est très augmenté de volume — dépasse le rebord costal de trois travers de doigts.

Légèrement douloureux, il est irrégulier et dur. L'irrégularité est perceptible au niveau du lobe droit.

Râte :

Elle est normale.

Poumon :

Percussion : elle est normale, de même que l'auscultation.

Cardio-vasculaire :

Le cœur est normal - T.A 13/7.

Uro-génital :

Le rein droit est augmenté de volume (Professeur GADRAT)
T.R. : prostate est augmentée de volume
Urines : normales.

En résumé la malade présente une hépatomégalie constatée pour la première fois en février 1953, associée à une augmentation de volume du rein droit. Quelques examens complémentaires ont été pratiquées et donnent :

Sang :

G.R.	5 400 000	PN	50
G.B.	8 400 000	EO	4
H.B.	108 %	L	32
V.G.	106 %	Mono	8
		Ly	6

Bilan hépatique :

Bilirubine	8 mmg	Protides	50 gr
M.L.	6	Hanger	0
Gros	1,7	B.S.P.	7,50

Radiographie :

Pulmonaire : image du sommet gauche dans le 2e espace, caséeuse et excavée.

Transit gastro-duodénal :

Légère gastrite du corps de l'estomac. Mauvais remplissage de la région pyloro bulbaire, de localisation très difficile.

Laparoscopie :

Kystes translucides disséminés sur tout le foie, dont 2 plus importants sur le lobe de Riedel.

Histologie :

Lésions assez importantes d'hépatite de caractère non spécifique avec assez forte anisocaryose, et très discrète stéatose.

Par ailleurs, très forte pigmentation intra-épithéliale.

Evoque la possibilité de kystes multiples du foie :
— kyste hydatique
— maladie polykystique.

Urographie :

Nous donne peu de renseignements. Cependant une image ronde empiétant sur le bassinet droit semble obturer deux calices. Est-ce une image kystique ?

Rétro-pneumo-péritoine :

Montre une image normale des calices et des bassinets. Les calices sont soit imprimés, soit étirés.

Il y a malformation générale des bassinets, et il semble exister des images opaques rondes dans le parenchyme rénal à l'origine de ces compression et dilatations calicielles.

Il semble donc que nous nous trouvions en présence d'une maladie polykystique de foie et de reins, confirmée par ces examens biologiques et radiologiques.

OBSERVATION II. — Que nous devons au docteur J. Lapeyrère, J.L. Delmas, et J. Redon (Toulouse).

Mme F... Espérance, 41 ans, ayant 2 enfants en bonne santé, accuse depuis 3 mois des sensations de ballonnement avec tension épigastrique et extrême lenteur de digestion.

Cependant l'état général est très bon sans amaigrissement récent.

A l'examen, l'abdomen qui porte une cicatrice de laparotomie sous-ombilicale, est distendu surtout dans la région sus-ombilicale où l'on note immédiatement l'existence d'une hépatomégalie considérable.

Le foie est très gros, dur, irrégulier, bosselé, tant au niveau du lobe droit qui déborde largement le rebord costal, que du lobe gauche qui est nettement palpable dans la région épigastrique et l'hypocondre gauche.

Cette palpation n'est pas douloureuse, mais l'impression de foie métastatique est manifeste.

Par ailleurs, l'examen clinique est négatif, tant du côté des fosses lombaires où la palpation attentive des reins ne révèle rien, que du côté pelvien où il n'existe pas de lésions annexielles décelables.

L'examen des seins, du corps thyroïde, la recherche de signes broncho-plumonaïres est infructueuse.

Seule la cicatrice abdominale inspire des réserves, mais il est prouvé que cette laparotomie a été pratiquée 4 ans plus tôt pour un hémo-péritoine brutal, abondant, d'origine annexielle droite, par rupture d'un endométrione tubaire histologiquement confirmé (Dr de Boissezon).

Les bilans hématologiques répétés restent normaux, sans éosinophilie, et il en est de même des épreuves fonctionnelles hépatiques.

La réaction de Casoni est négative.

Une ponction biopsique du foie (Dr Moreau) retire 10 à 15 cc de liquide clair, renfermant de très rares cellules épithéliales desquamées sans germes et sans parasites.

Urée : 0,35
Glycémie : 0,95
Protide totaux : 71 gr.

G.R.	4 100 000	Eosino	1
G.B.	6 000 000	P.B.	0
V.G.	1,1	Lympho	26
P.N.	70	Mono	3

— Temps de saignement : 3 minutes.
— Temps de coagulation : 11 minutes .

Dès lors l'hypothèse d'une ecchinococcose hépatique est évoquée, et une laparotomie exploratrice est décidée.

L'intervention permet de constater qu'il s'agit d'une volumineuse hépatomégalie occupant tout l'étage sus-ombilical de l'abdomen.

Le foie, de couleur brunâtre, est dur, irrégulier, bosselé, sillonné de larges traînées de sclérose diffuse, soulevé au niveau des différents lobes, et sur toutes leurs faces par d'innombrables cavités de toutes tailles, isolées ou confluentes en grappes, et renfermant un liquide citrin.

L'exploration du rein gauche est normale, mais le rein droit est polykystique au niveau du pôle supérieur.

Le pancréas, la râte, sont microscopiquement normaux. Il n'y a pas d'autres lésions abdominales.

L'examen anatomo-pathologique (Dr MOREAU) précise qu'il s'agit d'une maladie polykystique du foie. les kystes sont continus, limités par des cloisons très minces. La paroi est formée par une membrane conjonctive sous laquelle s'appuie un revêtement épithélial, cubique ou endothéliforme. Quelques ilots de parenchyme hépatique sans altération cellulaire notable subsistent au voisinage de certains kystes. Il s'agit de kystes séreux, multiples, dysgénériques, auquels on attribue généralement une origine biliaire.

Les suites opératoires se sont déroulées sans incident, et cette malade conserve toujours, 18 mois après son intervention un état général très satisfaisant.

COMMENTAIRES

Il faut souligner que, malgré les investigations, ce n'est qu'au cours de l'intervention que fut révélé le diagnostic exact.

Les examens clinique et biologique avaient d'abord orienté vers un cancer secondaire du foie, mais le liquide clair retiré par ponction avait fait croire à une maladie hydatique, et peut-être à une echinococcose alvéolaire.

A noter encore que la sœur de la malade présentait une maladie polykystique des reins, mais les rapprochements nécessaires n'avaient pas été faits en temps utile.

OBSERVATION III. — Concernant Mme M... Juliette, 35 ans, hospitalisée dans le service du Professeur GADRAT, du 24 au 29 octobre 1960 et du 7 au 10 novembre 1960.

Maladie actuelle :

En juillet 1958, la malade aurait présenté des douleurs de l'hypochondre droit, à type de pesanteur, et on aurait découvert

une hépatomegalie à cette occasion, et notamment, une nette surélévation de la coupole diaphragmatique droite.

En février 1960, elle aurait présenté un nouvel épisode douloureux de l'hypochondre droit durant 3 semaines. Et depuis, elle accuserait un endolorissement de cette région.

La malade est hospitalisée dans le service le 24 octobre. Son état général est parfaitement conservé.

L'examen hépato-splénique montre un gros foie remontant jusqu'au 4e espace intercostal, et débordant le gril costal de 4 travers de doigt. Il n'est pas à proprement parler marroné, mais on palpe sur le lobe gauche un nodule de consistance molle.

La rate est légèrement percutable, sans plus.

Bilan digestif.

La malade a toujours eu un appétit modeste. Pas de mœlena, pas de vomissements.

Bilan uro-génital.

A noter une hémorragie en juillet 60 et un gros ovaire droit légèrement sensible.

Bilan hématologique et cardio-vasculaire :

Rien à signaler.

Bilan pulmonaire.

Il ne semble pas exister de poussée évolutive : la cuti-réaction est positive sans plus.

La recherche des B.K. est négative à l'examen direct. La radiographie pulmonaire montre des cicatrices calcifiées des 2 sommets.

Du point de vue biologique, différents examens ont été pratiqués.

FN : G.R. : 5 100 000
G.B. : 7 200 000 PN : 47
E : 1
Ly : 36
Mono : 39

Test hépatique.

Gros : 2
Mac Lagan : 5
Hanger : 0
Bilirubine : 5 mmg
Cholestérol : 2,25

Protides : 66 gr.

Prothmuline : 66 %

V.S. : 4 - 62

Azotémie : 0,40

Culot : 2 à 3 P.N., quelques cellules épihuliales.

Urocultures : Stériles

Examen parasitologique des selles : Négatif.

Coproculture : Flore banale d'Escherichia Coli et d'Entérocoques.

La réaction de Casoni et l'intra-dermo réaction à l'antigène dystonien sont restées négatives.

L'urographie + IV et le *transit gastro-duodénal,* n'ont pas révélé de lésions.

En conclusion, cette malade présente un ovaire droit tumoral avec une hépatomégalie nodulaire (métostatique). Le diagnostic de kyste hydatique est à rejeter (Casoni négatif).

La malade est alors transférée en Chirurgie Sud pour une laparotomie explorative avec ovariectomie droite.

L'intervention a lieu le 19 novembre.

Il est pratiqué une incision médiane à cheval sur l'ombilic, prolongée ensuite en oblique sur le rebord costal droit. L'exploration montre :

1. l'absence de masse gynécologique ;

2. le foie, dont le volume correspond exactement à ce que la clinique laissait prévoir, est occupé par de nombreuses formations kystiques de petit volume, dont certaines, de coloration bleutée, sont visibles à la surface.

Par ailleurs, existence dans le lobe droit d'un énorme kyste saillant vers la connexité.

Une ponction de ce kyste, avec aspiration, donne 2 l. de liquide légèrement trouble, ni bilieux, ni hémorragique.

Une biopsie sur la paroi du kyste, qui est parfaitement lisse et ne contient aucun débri d'apparence hydatique est pratiquée.

L'examen anatomo-pathologique nous donne : membranes kystiques fibro-hyalines très épaisses, semées de quelques foyers de calcification, et tapissées sur leur face interne par un revêtement epithelial cubique bas, involutif, qui a souvent desquané.

Autour de cavités kystiques, quelques lobules hépatiques sont dissociés par la fibrose et se réduisent souvent à quelques canalicules ou néo-canalicules.

COMMENTAIRES

Nous nous trouvons donc en présence d'une maladie polykystique du foie, isolée, révélée par la laparoscopie. D'où l'intérêt et l'importance de cet examen.

Analyse de quelques Observations d'autres auteurs

A ces observations personnelles, ajoutons quelques observations d'autres auteurs.

OBERVATION I. — Ziguier, Zara et P. Lembroso publient le cas de M^me^ F... âgée de 52 ans, née à La Réunion et vivant en France depuis de longues années, adressé par le Dr Pescarolo, en vue de préciser le caractère et de découvrir la cause d'une tumeur abdominale irrégulière, découverte à l'occasion de troubles dyseptiques apparemment banaux.

Ainsi orientés, nous examinons l'abdomen dont la palpation est largement facilitée par une paroi peu tonique, à musculature mince.

D'abord le lobe droit du foie qui atteint l'ombilic, semble hypertrophié en masse. De surface lisse au bord inférieur arrondi, il est de consistance dure, mais non ligneuse. Puis, en suivant le bord inférieur du foie, la main tombe sur une masse arrondie de la dimension d'une petite mandarine, de contour régulier, ferme, indolore, et semblant faire corps avec le parenchyme. D'ailleurs, plus on se dirige vers le lobe gauche, plus est frappante l'irrégularité de l'organe dont le bord inférieur et la partie basse de la face antérieure comportent deux autres saillies, également arrondies un peu sensibles, de la taille d'une noisette à une noix, de consistance plutôt rénitente.

Dans l'hypocondre gauche se distinguent 2 masses : l'une s'enfonce sous le rebord costal, et nous ne pouvons affirmer s'il s'agit d'une râte ou d'un lobe hépatique gauche.

L'autre plus franchement abdominale et donnant contact lombaire et ballonnement rénal, est un rein, augmenté de volume, sans que l'on puisse à ce niveau affirmer l'existence de bosselures.

Enfin, dans la région de l'ombilic, est percue une autre petite masse du volume d'un œuf de poule et d'une extrême mobilité.

En regard de ces tumeurs abdominales irrégulières, s'inscrit la bonne conservation au moins relative de l'état général, l'absence d'ascite et de signes d'hypertension portale. Pas d'éosinophilie, absence de signes d'insuffisance cellulaire du foie. Le taux des protides et leur équilibre est normal. Le cholestérol total est à 2,49 avec un chiffre de cholestérol esthérifié à 1,73 ; les réactions du thymol et de la céphaline cholestérol ne sont pas altérées, le taux de prothrombine est à 65 %.

En réalité, le diagnostic de maladie polykystique s'étayait sur des arguments beaucoup plus solides, bien qu'indirects.

Déjà le teint un peu café au lait de la malade, son anémie, une discrète odeur ammoniacale de l'haleine attiraient l'attention.

Mais surtout 3 constatations permettaient de pencher en faveur du foie polykystique, si exceptionnel soit-il.

1) Le taux d'urée sanguine à 1 gr. qui surprenait d'autant moins la malade que ce chiffre lui avait été déjà signalé à plusieurs reprises depuis deux ans.

2) La notion chez deux de ses frères d'une maladie polykystique des reins, ayant en traîné leur mort à 42 et 44 ans.

3) Et enfin la constatation chez cette femme à l'urographie intra-veineuse, d'images évoquant sans équivoque l'aspect de reins polykystiques.

En conclusion, il nous semble donc possible, du vivant de la malade, de poser le diagnostic de maladie polykystique à localisation rénale certaine, à localisation hépatique hautement probable, et d'origine dysembryoplasique, familiale, comme en témoignait l'atteinte des deux frères de cette femme.

COMMENTAIRES

C'est en vain que ces auteurs avaient recherché l'existence d'autres localisation de la maladie polykystique : du fait d'une certaine tendance au métrorragies, il était possible de discuter l'association d'un utérus kystique, et surtout de kystes ovariens : l'exploration génitale ne permit pas d'en faire la preuve.

De même, le corps thyroïde, les seins, n'étaient le siège d'aucune tumeur kystique. Enfin, l'examen complet de cette femme ne mettait en évidence aucune des malformations congénitales signalées dans certains observations des maladies polykystiques du foie.

Le seul trait saillant de cette observation réside dans le fait qu'il est très rare de pouvoir affirmer l'existence de kystes hépatiques sur les seuls arguments de la clinique. Il suffit, pour s'en rendre compte de parcourir les publications éparses qui lui furent consacrées dans les thèses de Garsaux, de Moutard ; dans les communications de Fiessenger et Cattan, de Chiray et Massas.

OBSERVATION II. — Que nous devons à MM. P. Cortet - F. Ca7anne - J. Lacaille - Aupecle et Revolle.

M^me^ G... Adrienne, 46 ans, grosse hépato-mégalie bosselée de kystes multiples, découverte fortuitement au décours d'un d'un accouchement.

Apparition progressive d'un syndrome azométique, entraînant la mort quelques jours après intervention chirurgicale.

A l'autopsie, énorme foie polykystique et reins polykystiques sans autres anomalies viscérales.

Histoire de la maladie.

C'est une asthénie et un amaigrissement apparus depuis un an qui conduisent la malade à l'examen. Celui-ci montre une femme fatiguée, maigre, pâle, apyrétique ; les ongles sont en cuiller, avec aspect de koïlomychie.

Rien n'est à retenir chez ses ascendants. D'emblée l'attention est attirée par une masse abdominale monstrueuse qui disparaît en haut sous le gril costal, s'étend loin et à gauche et possède une limite inférieure près du pubis.

Le toucher vaginal permet de la sentir derrière le léger prolapsus d'un appareil génital par ailleurs normal. La palpation de cette énorme masse indiscutablement hépatique donne la sensation de bosses irrégulières dont l'une sous-ombilicale est fluctuante et de la taille d'une 1/2 orange.

La tension artérielle est à 20/9. Léger œdème des membres inférieurs. Les reins ne sont pas palpables.

Des examens biologiques complémentaires sont alors demandés devant un tel foie d'aspect polykystique.

Ils se résument ainsi :

Tests fonctionnels hépatiques :

Gros : 1,80
M.L. : 8
Hanger : +
Test au rouge colloïdal ++
Casoni : —
Urée : 2 gr.
Glycémie : 0,88
G.R. : 2 340 000
G.B. : 5 400 000 (P.N. 70 P.E. = 5 —
Mono 10 Ly 15

Une *spléno portographie* donne une râte de volume normal. Bien qu'ayant la certitude d'une maladie polykystique du foie, la malade est confiée au chirurgien.

Incision de Jalaguier sous anesthésie locale. A l'ouverture du péritoine, s'écoule un peu de liquide d'ascite. On découvre aussitôt le bord gauche d'un énorme foie ayant perdu tout caractère normal. En effet, il se présente comme une masse polykystique, les kystes étant de la taille de grumes de raisins.

La malade de plus en plus faible meurt quatre jours plus tard, la thérapeutique n'ayant pu être que palliative.

A l'autopsie :

Dès l'ouverture des cavités thoraco-abdominales, on est frappé par le volume considérable et l'allure polykystique du parenchyme hépatique. L'ouverture malencontreuse d'un volumineux kyste de la face antérieure du foie qui mesure au moins 8 cm de diamètre donne un abondant liquide citrin comparable à du liquide d'ascite.

Les deux reins sont farcis de nombreux kystes de dimensions variées blancs, jaunâtres ou bruns. Il est impossible de découvrir micoscopiquement la moindre zone de parenchyme sain.

A la section de quelques-uns de ces kystes, il s'écoule de petites paillettes dorées, d'allure cholestérinique.

COMMENTAIRES

En somme, cette observation nous met en présence d'une maladie polykystique hépato rénale, qui s'est révélée cliniquement de façon tardive, et qui s'est comportée comme une néphrite azotémique hypertensive mortelle.

Anatomiquement, cette affection polykystique a donné lieu à des lésions histologiques curieusement comparables au niveau de ces diverses localisations hépatiques et rénales.

La maladie polykystique hépatique est donc en soi, une affection bénigne et remarquablement tolérée, à moins de complications telles que rupture du kyste ou hémorragies.

C'est en fait l'association avec le rein polykystique qui en constitue toute la gravité. C'est de sa néphrite qu'est décédée cette malade.

Insistons aussi sur le fait que dans le foie, comme dans les reins, les altérations histologiques kystiques se présentent sous des aspects semblables.

Anatomiquement, en effet, les kystes hépathiques et rénaux de cette malade étaient construits selon un plan identique et spécial.

Partout, il s'agissait de cavités polymorphes plongées dans un tissu conjonctif commun, et accompagnées d'un contingent musculaire lisse étonnamment fourni. Et cette composante musculaire lisse, florissante, méritait qu'on s'y arrête puisqu'elle soulève des problèmes histo-génétiques intéressants, et qu'elle constitue l'un des aspects originaux qui ait retenu notre attention.

OBSERVATION III (par MM. CHIRAY et MASCHAS). — M. Thom... 51 ans, industriel, entre dans le service au mois d'avril, évacué de l'Hôpital de Strasbourg où il était soigné pour « urémie ». A son entrée, la défaillance cardiaque frappe d'emblée, le malade souffre de dyspnée vive, est bourré d'œdèmes oligurique. Son pouls est petit, rapide, irrégulier, son cœur est sourd. Cet homme n'a jamais été malade, ses parents sont bien portants.

En août, un œdème malléolaire en même temps que le ventre augmente de volume. Il est hospitalisé à la clinique médicale de Strasbourg et peut nous donner les renseignements suivants sur son état à ce moment.

Il pèse 89 kgs, n'a pas de fièvre, ses urines sont rares et contiennent 1,50 gr. d'albumine par litre. Son urée sanguine est de 1,36 gr. Traité par des toni-cardiaques et des diurétiques, il maigrit alors de 10 kgs. Sa diurèse atteint 4 litres par 24 heures, ses troubles fonctionnels s'atténuent, son état général s'améliore. Le malade est alors évacué sur Paris.

Au premier examen son anasarque est généralisée, les œdèmes envahissent les jambes, les cuisses, l'abdomen, le scrotum. Le malade cyanosé souffre de dyspnée permanente, il est apyrétique. Son cœur est sourd, irrégulier, son pouls petit, sa tension artérielle : 11/9.

L'abdomen, outre l'œdème, est le siège d'une ascite libre abondante, mais il n'existe pas de circulation collatérale. L'œdème et l'ascite empêchent la palpation des lombes ainsi que l'appréciation de l'état de la râte.

Par contre, on peut percevoir un très gros foie dont le bord inférieur va de l'hypocontre gauche à l'épine iliaque antéro-supérieure droite. Il mesure 24 cm sur la ligne mamelonnaire, son bord inférieur est dur et semé d'encoches. Sa surface est inégale, bosselée avec deux noyaux gros comme une noix.

Le reste de l'examen est négatif. Les investigations complémentaires montrent :

Poids : 77 kg 500.

Urine : de couleur banale, leur quantité varie de 1 litre à deux litres par 24 h., elles contiennent 1,80 gr. d'albumine, 9 gr. d'urée, et 6,44 gr. de chlorure par 24 heures.

Sang : les examens sérologiques sont négatifs. L'examen chimique donne :

Urée : 0,90
Protides totaux : 73 %
Cholestérol : 2,15
Lipides totaux : 9,1 gr.

Ponction pleurale : Liquide hémorragique contenant quelques polynucléaires et lymphocytes. Pas de germes.

Ponction d'ascite : liquide clair, très légèrement hémorragique.

Ponction du foie : trois essais qui sont pratiqués, ne ramènent tous trois qu'un liquide séro-hématique qu'il nous est impossible d'interpréter. En réalité, chaque fois c'est un nodule de la surface hépatique qui est ponctionné.

A ce moment-là, il est fait le diagnostic suivant : état d'anasarque paraissant lié, d'une part à une néphrite chronique, d'autre part, à une insuffisance cardiaque avec troubles du rythme.

Le traitement tonicardiaque et diurétique, ainsi que le régime déchloruré, n'amènent qu'une légère régression des accidents asystoliques. Par contre, les troubles rénaux progressent, l'urée sanguine monte à 1,32, puis à 1,60.

Les œdèmes augmentent et en même temps, la défaillance cardiaque s'aggrave. La mort survient en novembre, sans nouveau changement.

L'autopsie montre que la râte, les surrénales, l'hypophyse, l'estomac, l'intestin, n'offrent aucune particularité digne d'être soulignée.

Le foie pèse 3 kg 300, le rein droit 1 kg 200, le gauche 1 kg 150. Tous deux reproduisent au maximum les lésions typiques de la maladie kystique.

Cette observation de la maladie polykystique du foie et des reins, sans aucune autre malformation congénitale, nous a paru intéressante pour plusieurs raisons.

1° C'est d'abord la rareté relative de cette association qui est d'autant plus particulière que reins et foie dérivent d'ébouches embryonnaires différentes. Si l'on admet l'origine congénitale de la maladie polykystique — opinion la moins discutée actuellement — il faut chercher un point de départ bien plus avant dans le développement embryonnaire, précédant même peut-être la différenciation des feuillets.

Mais ceci est pure hypothèse. Nous pouvons néanmoins faire cette supposition : les kystes se développent à partir du tissu de soutien du mésenchyme, du foie et des reins. Si cette hypo-

thèse est vraie on s'explique mieux la localisation des kystes, d'origine congénitale dans deux organes si différents anatomiquement, histologiquement, physiologiquement et embryologiquement.

L'examen histologique montrant l'absence d'épithélieum autour des kystes serait en faveur de cette hypothèse.

2° Un second point à noter : la longue survie (51 ans) malgré des lésions dégénératives aussi importantes.

On doit également insister sur le fait que des reins aussi altérés macroscopiquement gardent néanmoins un certain nombre de glomérules et de tubes capables de fonctionner.

3° Une troisième observation est relative à la difficulté du diagnostic, rien n'avait pu y faire penser.

L'anasarque empêchait la palpation correcte des lombes, seule l'autopsie nous a appris que nous avons ponctionné un kyste du foie, lors des ponctions hépatiques.

ÉTIOLOGIE

Le seul trait saillant de toutes ces observations réside dans le fait qu'il est très rare de pouvoir affirmer l'existence de kystes hépatiques et rénaux sur les seuls arguments de la clinique.

Il suffit pour s'en rendre compte de parcourir les publications éparses qui lui furent consacrées dans les thèse de GARSAUX, de MONTAUD ; dans les communications de FRESSINGER et LATTAN, de CHIRAY et MASCHAS.

FREQUENCE

A dire le vrai, même si dans le groupe des kystes non parasitaires du foie, on élimine les kystes solitaires auxquels Lenormand et Calvet ont consacré un excellent mémoire, l'on s'aperçoit que les foies polykystiques sont peut-être moins rares qu'on ne le pense.

On lit, en effet, dans le travail récent de TELLERINI que sur plus de 500 cas de kystes hépathiques publiés dans la littérature, plus de la moitié concernaient des kystes multiples, ce qui représente malgré tout une statistique non négligeable.

L'atteinte du foie coexiste, comme dans nos observations, avec la présence de reins polykystiques.

La fréquence réelle de cette association prête d'ailleurs à discussion. L'on apprend à lire les statis-

tiques de Dmochowski citées par Ninard dans son livre sur les tumeurs du foie en 1950) que cet auteur, sur 85 observations de foie kystyque, n'en a trouvé que 10 dans laquelle la coexistence avec les kystes du rein faisaient défaut.

La réciproque n'est pas vraie, comme le savent bien les néphrologues, et, selon le travail de Frugck (cité par Filippini) sur 120 cas de reins polykystiques, la maladie polykystique du foie n'existait que dans 2 observations.

Selon Openheimer c'est dans une proportion de 28 % que le foie polykystique est associé au rein polykystique de 23 % selon Lejars, de 19 % selon Moskovicz.

AGE - SEXE ET SIEGE

Ces kystes atteignent le plus souvent le sexe feminin, et siègent de préférence à la face inférieure du lobe droit du foie.

Ils sont de taille très variable, allant d'une noix à tout l'abdomen.

A souligner que cette maladie est une maladie congénitale, mais qui n'apparaîtra qu'à l'âge de 30 ou 40 ans.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Du point de vue anatomie pathologique, il s'agit de kystes séreux multiples dysgénétiques, dont le contenu est variable, et habituellement, mais pas forcément voisin, dans sa composition chimique, de l'exérétion normale de la glande.

L'examen histologique (Dr Dupenet) montre sur une coupe du rein des cavités kystiques siégeant aussi bien dans la corticale que dans la médullaire. Certaines sont au contact de la muqueuse pyélique. D'autres font saillie sous la capsule. Leurs variations de taille sont considérables.

Tantôt elles contiennent de la sérosité et du sang, tantôt de la sérosité, tantôt enfin une substance mastic dans laquelle l'examen met en évidence de nombreux cristaux d'acide gras.

L'aspect du revêtement est de plus très variable : tantôt on constate une couche monostratifiée de cellules cubiques, tantôt le revêtement est aplati et ressemble à un endothélium. Mais de nombreux kystes ont perdu tout revêtement, et leur paroi paraît constituée directement par une coque de tissus fibreux. Cette dernière est elle-même inconstante et ne semble entourer que les kystes les plus volumineux.

L'état du parenchyme rénal proprement dit est assez peu modifié : la médullaire conserve une apparence normale. Dans la corticale le nombre des glomérules est assez élevé et ces derniers ne présentent que des lésions discrètes.

Une coupe du foie va montrer des cavités souvent groupées en grappe où en « complexes » (Sabourin). Elles sont soit superficielles soit en connexion avec la capsule de Glisson, soit plus profondes et rattachées alors par de minces pédicules aux espaces Porte « comme des fruits à une branche » (Meyenburg).

Leur contenu est tantôt séreux, tantôt colloïdal rarement bilieux. La continuité entre ces kystes et les conduits biliaires est niée par certains (Sabourin, Meyenburg). Ils ne communiqueraient qu'en amont avec les canalicules hépatiques. Leur revêtement cellulaire, habituellement interprété comm étant d nature épithéliale, est formé de cellules cubiques disposées sur une seule assise, plus rarement cylindriques ou plates.

Une coque fibreuse semble séparer souvent les « complexes » du parenchyme hépathique normal.

En somme, quel que soit l'organe touché, foie ou reins, il s'agit de kystes à revêtement cellulaire continu de type variable, volontiers cubique, disposé sur une assise, de kystes branchés sur des canicules plutôt que sur les grands canaux excréteurs. Des kystes volontiers groupés en « complexe » et séparés de parenchyme noble des bandes fibreuses.

PATHOGÉNIE

D'après les travaux et publications de CRESTI, de Bologne, la pathogénie des « kystes solitaires non parasitaires du foie » n'est plus attribuée actuellement à une cause mécanique, inflammatoire ou dégénérative.

La théorie néoplasique, par laquelle les kystes seraient dûs à une prolifération blastomateuse de l'épithémium des voies biliaires, est encore soutenue par quelques auteurs.

La majeure partie des travaux modernes invoque une origine dysembryoplasique, tant pour le foie polykystique » que pour le « kyste solitaire » entre lesquels existent tous les intermédiaires.

Divers arguments plaident en faveur de cette théorie

- fréquence chez le fœtus et le nouveau-né
- existence de cas familiaux
- associations avc d'autres formations kystiques en particulier du rein et du pancréas dont la nature embryonnaire est prouvée.
- reproduction expérimentale par inclusion dans le foie de l'animal de germes embryonnaires.

Deux hypothèses principales s'affrontent :

1) inclusion dans l'ébauche hépathique de germes embryonnaires appartenant à d'autres tissus.

2) Déviation du développement embryonnaire normal de la glande hépathique, soit par non résorption des canaux biliaires primitifs soit par non connexion des capillaires biliaires intrahépathiques et des voies biliaires extra-lobulaires, soit enfin hyperplasie angio-mésenchymateuse primitive provoquant l'étranglement et la multiplication des voies biliaires.

L'aboutissement commun de ces causes et la non réunion des portions distale et proximale des voies biliaires intra-hépatiques au niveau des espaces triangulaires, provoquant la formation des kystes. Ces kystes augmentent de volume grâce à l'activité prolifération des tissus les composant, rejoignant de la sorte la théorie néoplasique.

Etude Chimique et Biologique

Il est juste de remarquer que dans la totalité des cas, le diagnostic exact ne fut porté qu'à l'autopsie ou plus rarement, lors d'interventions pratiquées avec le diagnostic de kyste hydatique du foie, de cirrhoses hypertrophiques avec adénome, de cachexie néoplasique, d'insuffisance cardio rénale avec anasarque, d'hydrocholécyste, et même d'ictère par cancer pancréatique lorsque le kyste comprime les voies biliaires, ce qui est rare.

En présence d'un foie bosselé et fluctuant, ou d'une énorme masse abdominale souvent associée à une anémie relativement importante, se pose souvent la difficulté d'un diagnostic différentiel avec le cancer secondaire du foie.

L'anasarque empêche souvent la palpation correcte des lombes et l'aspect du foie ne nous permet de tirer aucune conclusion plausible.

Les investigations complémentaires faites dans chacun des cas relatés au chapitre précédent montrent :

1. - *Signes biologiques - laparoscopie*

Chez M. Thom..., 51 ans, industriel :

Poids : 77 kgs 500

Urines : de couleur banale - Leur quantité varie de 1 à 2 litres par 24 heures. Elles contiennent 1,80 gr d'albumine, 9 gr d'urée et 6,44 gr de chlorure par 24 heures.

L'examen du culot de centrifugation montre la présence de nombreux leucocytes, quelques cellules épithéliales, des corps bi-régringents, mais ne révèle ni cylindres, ni germes.

Sang : Les examens sérologiques sont négatifs. L'examen chimique donne :

Urée : 0,9 gr.
Chlore plasmatique : 4,75
» globulaire : 2,45
Rapport des deux chlores : 0,51
Protides totaux : 73 %
Sérine : 41 gr.
Globuline : 32 gr.
Rapport sérine globuline : 1,28
Cholestérol : 2,15 gr.
Lipides totaux : 9,1 gr.

Phénol sulfonephtaléine : Elimination nulle à 3 reprises.

Ponction pleurale : liquide hémorragique contenant quelques polynucléaires et lymphocytes. Pas de germes. 5,50 gr pour mille d'albumine.

Ponction d'ascite : liquide clair, très légèrement hémorragique, amicrobien, avec quelques rares éléments figurés et 4,30 gr. pour mille d'albumine.

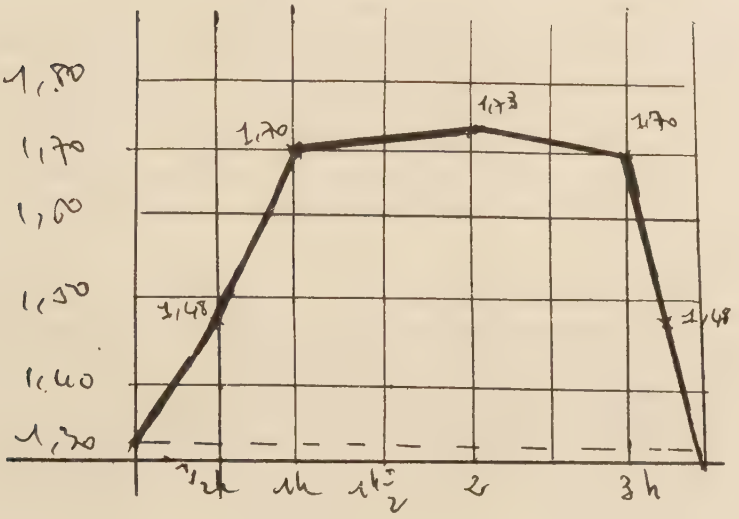
Ponction du foie : trois essais qui sont pratiqués ne ramènent tous trois qu'un liquide séro-hématique qu'il est impossible d'interpréter. En réalité, chaque fois, il est ponctionné un nodule de la surface hépatique.

Epreuve de la galactosurie provoquée : élimination nulle dans les 4 échantillons à deux reprises.

Epreuve d'hyperglycémie provoquée :

Glycémie à jeun : 1,34 gr.
» 1/2 heure après : 1,48 gr.
» une heure après : 1,70 gr.
» deux heures après : 1,73 gr.
» trois heures après : 1,70 gr.

» trois heures 20 après : 1,48 gr.
Durée de l'hyperglycémie : 3 h. 20
Flèche : 0,39
Aire glycémique : 0,04



Ponction lombaire : On retire un liquide clair avec 0,20 % d'albumine ; 3,44 gr. d'urée ; 0,8 lymphocytes par mm3.

Les réactions de Bordet, Wasserman et du benjoin colloïdal sont négatives.

Autopsie : Montre que toutes les séreuses sont le siège d'un épanchement séro-hématique. Les poumons offrent un mélange d'œdème et de stase sans lésion en foyer.

Le cœur est hypertrophié et flasque sans lésion valvulaire mais il existe de l'athérome de la partie ascendante et de la partie descendante de l'aorte.

Râte surrénale, hypophyse, cerveau, estomac, intestin, n'offrant aucune particularité méritant d'être signalée.

Le foie pèse 3,300 kg, le rein droit 1,200 kg, le rein gauche 1,150 kg. Tous trois reproduisent au maximum les lésions typiques de la maladie kystique.

Dans cette étude chimique et biologique nous ne retiendrons de l'examen humoral que l'épreuve de la galactosurie provoquée qui montra l'absence de toute élimination à deux reprises. Récemment, il a été essayé de fixer la part du rein dans cette épreuve, et il apparaîtrait que lorsque l'atteinte rénale est très marquée, l'élimination du galactose par les reins devient nulle, même si la cellule hépatique a subi une déchéance complète. Le cas présent s'inscrit à l'appui de cette thèse.

Si nous nous reportons à M^me^ F..., 52 ans, présentant des tumeurs abdominales irrégulières, nous notons la bonne conservation au moins relative de l'état général, l'absence d'ascite et de signes d'hypertension portale, l'existence d'une anémie aux environs de 3 000 000 sans eosinophilie, l'absence de signes d'insuffisance cellulaire du foie ; le taux des protides et leur équilibre sont normaux, le cholestérol total est à 2,49 avec un chiffre de cholestérol esthérifié de 1,73. Les réactions du thymol et de la céphaline-cholestérol ne sont pas altérées, le taux de protrombine est à 65 %.

Devant cette énorme hépato-mégalie bosselée, les hypothèses du cancer du foie, amibiase hépathique à forme nodulaire, d'adéno-cancer avec cirrhose, de syphilis hépatique, de kyste hydatique ou d'ecchinococcose alvéolaire du foie furent tour à tour envisagées.

En réalité, le diagnostic de maladie polykystique s'étayait sur des arguments beaucoup plus solides, bien qu'indirects.

Déjà le teint un peu café au lait de la malade, son anémie, une discrète odeur ammoniacale de l'haleine attirait l'attention.

Mais surtout, trois constatations permettaient de pencher en faveur du foie polykystique :

1. La notion du taux d'urée sanguine à 1 gr.
2. » » de maladie polykystique chez deux de ses frères
3. et enfin la constatation à l'urographie d'images évoquant sans équivoque l'aspect de reins polykystiques.

Chez M^me^ Adrienne G..., 46 ans : grosse hépatomégalie bosselée de multiples kystes, découverte fortuitement au décours d'un accouchement.

Des examens biologiques complémentaires sont alors demandés, et se résulment ainsi :

— Test fonctionnels hépatiques
Gros 1,80 gr.
M.L. 8
Hanger +
Test au rouge colloïdal ++
— Réaction de Casoni : négative
— Urée sanguine : 2 gr. Les dosages pratiqués par la suite tous les 3 jours, ont donné des chiffres oscillant entre 1,98 gr. et deux grammes 35.

Cytologie urinaire : assez nombreuses cellules de desquamation. Très rares polynucléaires. Assez nombreuses hématies — pas de cylindres.

Glycémie : 0,80.

Numération et formule sanguine, et examens divers.

G.R. =	2 340 000		
G.B.	5 400	P.N.	70
		P.E.	5
		P.E.	5
		Mono	10
		Lympho	15

Temps de saignement : 2 minutes
» de coagulation : 20 minutes
BW —
— une *spléno-portographie* est pratiquée ; en voici le protocole :
— tension au manomètre de Claude : 10 cm.
— râte de volume normal

— veine splénique normale de colibre, mais de direction verticale.

Arrêt de la diodone à la jonction avec le tronc Porte. Pas d'hépatographie.

Bien qu'ayant la quasi certitude d'une maladie polykystique du foie, la malade est confiée au chirurgien.

A l'ouverture, du péritoine s'écoule un peu de liquide d'ascite. On découvre aussitôt le bord gauche d'un foie ayant perdu tout caractère normal. En effet, il se présente comme une masse polykystique, les kystes étant de la taille de grumes de raisins.

A l'autopsie dès l'ouverture des cavités thoraco-abdominales on est frappé par le volume considérable et l'allure polykystique du parenchyme hépathique.

L'incision d'un volumineux kyste qui mesure au moins 8 cm de diamètre libère un abondant liquide citrin comparable à du liquide d'ascite.

Rein gauche : aspect typique du rein polykystique dans sa totalité. Il mesure 21 cm de long sur 10 cm de large et 7 cm d'épaisseur. Poids : 810 gr.

A la coupe, il est farci de multiples kystes de dimensions variées, blancs, jaunâtres ou bruns.

A la section de quelques-uns des kystes, il s'écoule de petites paillettes dorées d'allure cholestérinique. Un autre kyste contient un liquide brun chocolat, probablement en rapport avec des phénomènes hémorragiques.

Rein droit : poids 960 gr. Même aspect d'organe polykystique. Il mesure 22 cm de long sur 12 cm de large, et 6,5 cm d'épaisseur.

Foie : véritablement monstrueux, il pèse 6 kg 300, sa surface est bourrelée d'une infinité de kystes de tous volumes et de toutes couleurs intéressant les lobes hépatiques.

2. - *Radiographie.*

Même polymorphisme, car si dans les cas typiques évolués le diagnostic est cliniquement évident par la bilatéralité et irrégularité de la tumeur, seul le diagnostic radiologique offre le maximum de garanties, sans toutefois être décisif dans les cas limites.

L'image pyélographique, ou l'urogramme, quand l'élimination est encore suffisante, varie avec chaque cas : déformation dans la règle, totale et non régionale, comme dans le cancer, bilatérale et sans amputation des grands et petits calices.

Elle est dominée par l'élongation des calices, souvent rétrécis, affinés.

Les déformations sont régulières, presque harmonieuses. Les images varient avec chaque cas et défient toute description : arabesques, figures d'animaux, toutes les comparaisons ont été faites, toutes son vraies.

Retenir :

1. - *Des formes mineures*

D'un diagnostic très difficile radiologiquement, où les déformations calicielles peuvent échapper à un œil non exercé et embarrasser les plus sagaces, car il n'est pas facile, dans ces cas de différencier la maladie polykystique d'un rein biologiquement anormal, ou plus rarement d'une dégénérence sclérokystique acquise.

L'insufflation péri-rénale ou le pneumo-rein, sont, dans ces cas, utiles.

2. - *Des formes unilatérales*
que beaucoup nient, mais dont la preuve a été faite. Elles sont facilement confondues avec la néoplasie.

3. - *Des formes partielles*
qui prédominent dans un rénicule et imposent l'intervention par crainte d'une tumeur.

4. - *Des formes de l'enfant*

Dans la première comme dans la deuxième enfance, la polykystose peut être révélée par un syndrome de néphropathie hématurique, de néphrose et moins rarement de pyélonéphrite.

PRONOSTIC

De façon classique nous avons retrouvé l'extrême latence de l'affection polykystique hépathique, malgré le poids et les dimensions insolites du foie. Les épreuves fonctionnelles pratiquées étaient à l'ordinaire à peine perturbées : un minimum de parenchyme suffit ainsi à conserver les fonctions hépathiques.

Il n'y avait également aucune perturbation de la glycémie ou de la glycosurie.

La maladie polykystique du foie est donc, en soi, une affection bénigne et remarquablement tolérée, à moins de complications telles que rupture de kystes ou hémorragies, que nous n'avons pas observées chez nos malades.

C'est en fait l'association avec le rein polykystique qui en constitue toute la gravité. C'est d'une néphrite azotémique hypertensive que sont décédés tous nos malades.

CONCLUSION

La maladie polykystique du foie et des reins nous apparaît donc comme une malformation congénitale, qui, loin d'être exceptionnelle, affecte, dans la règle, les deux reins, et cette bilatéralité est pathognomonique, farcissant le parenchyme de ces organes de kystes qui étouffent progressivement leurs éléments secréteurs, et entraînant en général, tôt ou tard, une insuffisance rénale irréversible.

Elle semanifeste à tout âge : à la naissance, exceptionnellement chez l'enfant, mais surtout à l'âge adulte et souvent avancé, et présente, parfois, une tendance héréditaire familiale, qui se transmet suivant le mode dominant.

Elle peut demeurer longtemps latente, et n'être découverte qu'à l'autopsie ou simplement par hasard. Le volume et le nombre des kystes explique le polymorphisme clinique et radiologique caractérisant cette affection.

Du point de vue clinique, elle donne le tableau d'une néphrite chronique azotémique, albuminurique d'autrefois, assez rarement hypertensive.

C'est, en somme, une forme pseudo-brightique dont le diagnostic est posé moins par le volume des reins qui ne sont pas toujours palpables, que par l'urographie et encore plus souvent par la pyélographie systématique.

Le pronostic est fonction des signes rénaux.

Terminons en rappelant que :

1. - Pour diagnostiquer la maladie polykystique : en cas de soupçons : première épreuve, du reste grossière, la recherche de l'azotémie.

Elle commande une deuxième épreuve capitale : la radiographie.

Avec une azotémie basse, l'urographie a toutes les chances d'être suffisante, surtout avec une compression prolongée.

Avec une azotémie augmentée, l'urographie est sinon dangereuse, du moins inutile : Adresser le malade au spécialiste aux fins d'une pyélographie ascendante pratiquée avec une particulière asepsie, complétée ou non par une séparation d'urines (celle-ci révèle assez souvent un contraste entre l'élimination de la P.S.P. qui est déficiente, et la concentration uréique qui est normale).

Urographie et pyélographie seront avantageusement combinées à l'insufflation péri-rénale et à la tomographie, excellent moyen de mettre en évidence des kystes.

2. - Pour traiter la maladie polykystique : en fait, il n'y a pas de traitement curatif de la maladie polykystique. On se contente d'une thérapeutique médicale symptomatique :

a) coagulants, vit. K en cas d'hématuries
b) antispasmodiques, Khelline, infiltrations lombaires ou pédiculaires en cas de douleurs.
c) traitement habituel de la néphrite chronique azotémique avec régime équilibré en fonction de l'insuffisance rénale et testostéronothérapie.

Certains troubles peuvent (mais c'est rare) par leur gravité nécessiter un traitement chirurgical. Celui-ci n'est indiqué :

— que si les douleurs deviennent intolérables

— si les hématuries résistent aux thérapeutiques habituelles (décapsulation)

— en cas de tumeur volumineuse gênant par sa masse, unilatérale (nephrectomie)

— en cas d'infection des kystes : lombotomie et même quelquefois néphrectomie de sauvetage.

Faut-il intervenir en cas d'oligurie ou d'anurie ?

— Lorsque ces accidents ne représentent pas le terme ultime de la maladie, qu'il n'existe pas de signes nets d'insuffisance rénale, et que ces accidents ne cèdent pas à la thérapeutique habituelle : décapsulation.

3. - Peut-on stopper ou seulement ralentir l'évolution d'une maladie polykystique, évolution du reste, toujours essentiellement capricieuse et dont il est toujours imprudent d'évaluer le pronostic ?

Certains recommandent l'intervention systématique avec ablation des kystes.

D'autres préfèrent l'hormone mâle non virilisante à hautes doses dont l'efficacité n'est cependant pas scientifiquement prouvée.

BIBLIOGRAPHIE

HARTNETT (Th. J.) et MEIERDIEIERCKS (Ch. F.). — Maladie polykystique isolée du foie chez un adulte. *New-York State J. Med.*, 15 nov. 1958, 58, n° 22, 3682-3683, 2 fig. (Bibilogr.).

HORTON (R.E.). — Kyste géant du foie compliqué d'une rupture. *Brit. J. Surg.*, janv. 1954, 41, n° 168, 442-444 (Bibliogr.), (en englais).

IONESCU (T.), IOACHIN (H.) et GOLDSTEIN (J.). — La maladie polykystique du foie. *Morfologia* (Bucarest), av. 1957, 2, n° 2, 130-135 (Bibliogr.) (résumé français).

KALK (H.). — La clinique de la maladie kystique du foie. *Deutsche med. Wschr.*, 4 juin 1954, 79, n° 23, 911-913 (Bibliogr.).

LA BARREDA P. (de). — Foie polykystique congénital. *Rev. clin. españ.*, 30 juin 1957, 65, n° 6, 417-420, 5 fig. (Bibliogr.).

LATHROP (D.B.). — Les affections kystiques du foie et du rein. *Pédiatrics*, août 1959, 24, n° 2, 215-224 (Bibliogr.).

LE NAOUR (R.J.). — Sur un cas de tumeur polykystique non parasitaire du foie. Thèse Paris, 1941, n° , 83 pages.

LOUBET (R.), RAYMOND (J.), MARTHOU (P.) et LOUBET (A. Mme). — Maladie polykystique du foie. *Arch. Mal. App. dig.*, juil.-août 1960, 49, n° 7-8, 1033-1036 (Bibliogr.).

MONGES (H.). — Sur le diagnostic de la maladie polykystique du foie. *Rev. méd. franç., mars* 1958, 39, n° 3, 177-180.

POINSO (R.), MONGES (H.) et PAYAN (H.). — Considérations sur un cas de maladie polykystique du foie. *Arch. Mal. App. dig.*, mai 1953, 42, n° 5, 723-725, 2 fig.

POSCHL M. et BERCHTOLD (R.). — L'image radiologique du foie kystique. *Fortschr. Geb. Röntgenstr.*, juin 1960, 92, n° 6, 710-712, 4 fig.

RACHET (J.), BUSSON (A.), et DUHAMEL (J.). — Maladie polykystique du foie. *Sem. Hôp. Paris*, 28 fév. 1953, 29, n° 15, 731-736, (Bibliogr.).

BRICKER N.S., PATTON (J.F.),CALDWELL (R.). et GOMEZ (D.C.). — La maladie kystique des reins. Etude de la dynamique et de la composition chimique du liquide kystique. *Am. J. Med.*, fév. 1955, 18, n° 2, 207-219, 9 fig., 6 tab. (Bibliogr.).

Bricker (N.S.) et Patton (J.F.). — Etudes sur la fonction rénale dans les affections polykystiques du rein : observations sur l'action de la compression chirurgicale. *J. New England J. Med.*, 31 janv. 1957, 256, n° 5, 212-214 (Bibliogr.).

Brihaye (J.) et Toppet (N.). — Reins polykystiques et anévrysmes cérébraux. A propos de 3 cas personnels. *Acta clin. belg.*, sept.-oct. 1957, 12, n° 5, 462-476, 5 fig. (Bibliogr.).

Brosig (W.) et Marz (E.). — Le traitement des reins kystiques. *Bruns' Beitr. klin. Chir., av.* 1958, 196, n° 2, 150-155, 1 tabl. (Bibliogr.) (Résumé franç.).

Casal (J.) et Martin (G.G.). — Rein polykystique en fer à cheval. *Rev. argent. Urol.*, janv.-fév. 1954, 23, n° 1-2, 17-19 (Bibliogr.).

Casirola (G.) et Vercillo (L.). — Comportement des clearances rénales dans un cas de rein polykystique bilatéral asymptomatique. *Minerva méd.*, 13 oct. 1957, n° 82, 3399-3402, 1 fig. (Bibliogr.) (Résumé franç.).

Conca (G.) et de Nicolai (E.). — Le sein polykystique unilatéral. A propos d'un cas personnel. *Minerva péd.*, 13 oct. 1958, 10, n° 41, 1097-1104, 10 fig. (Bibliogr.) (Résumé franç.).

Coppridge (A.J.) et Ratliff (R.K.). — Les affections rénales polykystiques unilatérales. *J. of. Péd.*, sept. 1958, 53, n° 3, 330-335 (Bibliogr.).

Couvelaire (R.). — Raladie polykystique des reins. *E.M.C., Rein,* 18.100 (1r édit., 7 1939) (Bibliogr.).

Couvelaire (R.). — Néprectomie partielle sur rein polykystique unique et tuberculeux. *J. Urologie*, 1953, 59, n° 7-8, 522-524.

Dalgaard (O.Z.). — Les affections rénales polykystiques bilatérales. Etude prolongéea de 284 malades et de leurs familles. *Acta Med. scand.* (summol 328), 1957, 13-245, 74 fig. (Bibliogr.).

Detrie (P.) — L'opératios de Rovsing pour reins polykystiques. *Presse Méd.*, 12 juin 1957, 65, n° 47, 1106.

Deutsch (E.). — Maladie congénitale kystique des reins et du foie compliquée de cholangéite. *Gastroenterology*, janv. 1953, 23, n° 1, 92-96, 2 fig. (Bibliogr.).

Devalle (R.). — Observations et considérations thérapeutiques sur un cas de rein polykystique traité chirurgicalement. *Minerva med.*, 7 av. 1955, 46, n° 28, 945-947 (Bibliogr.).

Dshrmann (R.). — A propos de l'affection polykystique unilatérale du rein chez le nouveau-né. *Bruns'Beitr. klin. Chir.*, déc. 1955, 191 n° 4, 427-431 (Bibliogr.) (Résumé franç.).

Doig (R.K.) — Les maladies chez les jumeaux : IV. Les affections rénales polykystiques. *Med. J. Austria*, 23 nov. 1957, 2, n° 21, 761-762 (Bibliog.).

Fevre M. — Malformations kystiques des reins chez l'enfant. *Ann. Chir.* (suppl. Sem. Hop. Paris), juin 1958, 12, n° 11-12, C-627 - C-641, 14 fig. (Bibliogr.).

Fickeis (W.C.). — Dégénérescence congénitale polykystique, unilatérale du rein et hypertension. *Zschr. Urol.*, 1955, 48, n° 1, 38-42.

FINE (M.G.) et BURNS (E.). — Le rein polykystique unilatéral ; relation de 6 cas et discussion de la littérature. *J. of Urol.*, janv. 1959, 81, n° 1, 42-48 (Bibiliogr.).

FOURGEAUD (J.M.) — Rein poly ystique unilatéral. Thèse Paris, av. 1954, 288, 101 p., 5 fig.

FRANKSSON (C.). — Le rein polykystique : étude clinique de 41 cas. *Acta chir. scand.*, 31 janv. 1955, 108, n° 5, 321-338, 9 tabl. (Bibliogr.).

FUNFACK (M.). — Contribution à la connaissance des formations kystiques d'inhibition datant de la projection rénale embryonnaire. *Zschr. Urol.*, 1956, 49, n° 5, 262-287, 27 fig. (Bibliogr.).

GAJOWNICZEK (K). — Un cas de polykystopathie congénitale du foie, des reins et du pancréas. *Polski Tygod Lek.*, 14 av. 1958, 13, n° 15, 560-564 (Bibliogr.).

GALLOUEDEC (J. Mme). — Contribution à l'étude des reins polykystiques che le nouveau-né et le nourrisson. Thèse Paris, mai 1956, n° 386, 48 p.

GOTZEN (F.J.). — La conduite du traitement dans une dégénérescence polykystique du rein, compliquée par d'autres affections. *Zschr. Urol.*, 1954, 47, n° 12, 761-765 (Bibliogr.).

GUSMANO (G.). — Un cas d'hémo-lympho-angiomatose caverneuse diffuse de la rate avec fibro-adénomatose biliaire micro-kystique et reins polykystiques bilatéraux (contribution anatomo-pathologique). *Minerva méd.*, 7 juil. 1954, 2, n° 54, 57-63 (Bibliogr.).

HICKEL (R.). — Confirmation du diagnostic de maladie polykystique, chez un enfant par le pneumo-rétropéritoine. *J. Urologie*, 1953, 59, n° 3-4, 240-242, 3 fig.

HINKEL (C.L.) et SANTINI (L.C.). — Les maladies polykystiques du rein chez le nourrisson ; les néphrogrammes consécutifs à l'urographie intra-veineuse. *Am. J. Roentgenol.*, 1956, 76, n° 1, 153-160, 7 fig. (Bibliogr.).

Vu : *Le Président de Thèse,*
GADRAT.

Vu : *Le Doyen,*
LAZORTHES.

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse, le 1er mars 1962

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
DOTTIN.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction. 13

Observations personnelles. 17

Observations d'autres auteurs 25

Etiologie. 33

Anatomie pathologique. 35

Etude chimique et biologique 39

Pronostic. 47

Conclusion. 49